

NÖROFİBROMATOZİS VE AKCİĞER KANSERİ
(Bir vaka nedeniyle)

(NEUROFIBROMATOSIS AND LUNG CANCER)
(A case report)

Dr. Kadir BAĖAR*
Dr. Murat TUNCER**
Dr. Mustafa ÖZESMİ*
Dr. Bedri KANDEMİR***
Dr. Mehmet YÜCESOY*
Dr. Ahmet H. KÖKER****

Ö Z E T :

Çeşitli organlarda nörofibromatozisin komplikasyonları görülür. Akciğer komplikasyonları ekseriya pulmoner fibrozis ve akciğer kistleridir. Nörofibromatoziste sarkomatöz dejenerasyon % 5 - 15 vakada görülür. Literatürde nörofibromatozis ve akciğer kanserli bir vaka bildirilmiştir. Bizim hastamız literatürde takdim edilen ikinci vakadır.

S U M M A R Y :

Complications of neurofibromatosis are seen several organs. Pulmonary complications of this disease are usually fibrosis and lung cysts. Sarcomatous degeneratio nof neurofibromatosis is seen in 5 - 15 percent of cases. In a literature, a case with neurofibromatosis and lung cancer was reviewed. Second case is our patient in the literature.

Nörofibromatozis, sebebi ve patogenezi bilinmeyen bir hastalıktır. Pulmoner bulguları daha çok diffüz interstisiyel fibrozis ve

(*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(**) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(***) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Başkanı.

(****) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı.

büllöz oluşumlardan ibaret olup, bunların biri yada ikisi bir arada bulunabilir (3). Nörofibromatozisli hastalarda malign dejenerasyon ve sarkomatöz değişiklik oranı % 5 - 15 olarak belirtilmektedir (3). Literatürde, nörofibromatozis ve akciğerde endobronşial karsinom metastazı olan bir vaka İspanya'dan bildirilmiştir (6).

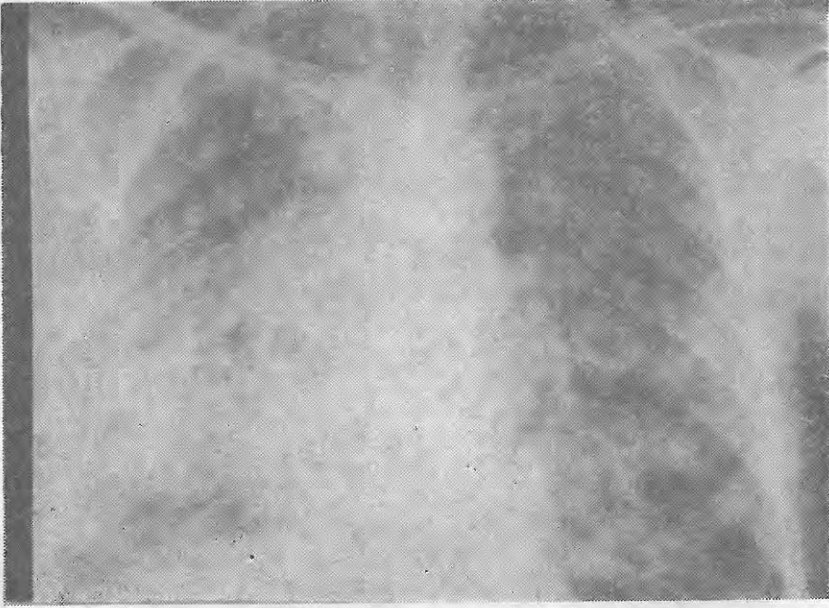
Biz bu amaçla kliniğimizde tetkiki yapılan bir vakayı sunarak konu ile ilgili literatürü gözden geçirmeyi uygun bulduk.

VAKA TAKDİMİ :

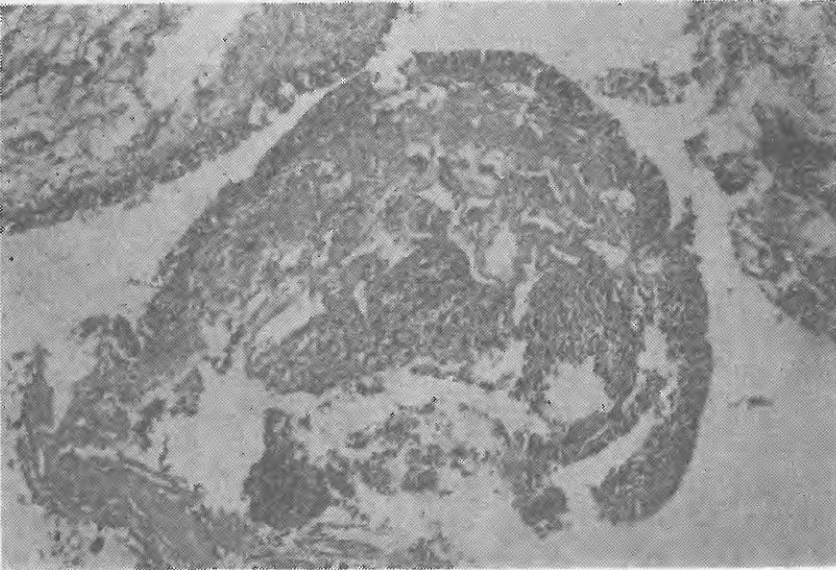
50 yaşında erkek hasta, evli, çiftçi. Halsizlik, öksürük, balgamdan kan gelmesi ve gece terlemesi şikayetleri ile başvurdu. Şikayetleri 2 aydır varmış ve bize gelmeden önce 1,5 ay anti Tbc. ilaçlar almış. Vücudunda yaygın deriden kabarık, kahverengi lekeler doğumundan beri varmış. Muayenesinde : Ciltte özellikle sırtta daha belirgin olan birkaç mm. ile birkaç santim çapında kahverengi lekeleri ve deriden kabarık 2x3 cm. çapında orta sertlikte 8 adet tümöral oluşumları vardı. Her iki akciğerde dinlemekle kaballer alınıyordu. Hb % 11.5 gr., BK : 28200/mm³, PY da : % 94 parçalı, % 4 lenfosit, % 2 genç hücreler vardı. Sedimentasyon : 50 mm/saat idi. Prostatik asit fosfataz : 1 mg., Ca : 7, 8 mg., İdrar mikroskopisinde : 10 - 15 eritrosit ve 3 - 4 lökosit vardı. İVP'de kalisiyel bozukluk dikkati çekiyordu. İdrarda ARB : - bulundu. Kemik grafisinde kistik ve litik lezyon yoktu. Salmonella - Brucella grup aglutinasyonu menfi idi. Akciğer grafisinde, metastatik akciğere uyar görünüm vardı (Resim : 1). Bronkoskopide sağ üst lob ağzında 0,3x0,3 cm. çapında bir neoplastik görünümle karşılaşıldı. Buradan alınan biopsi materyalinin patolojik tetkiki anaplastik karsinom olarak değerlendirildi (Resim : 2 - 3). Cildiye konsültasyonunda, cilt lezyonlarının nörofibromatozise uyduğu belirtildi. Sarkomatöz lezyon olabileceği nedeni ile biyopsi alınmadı.

TARTIŞMA :

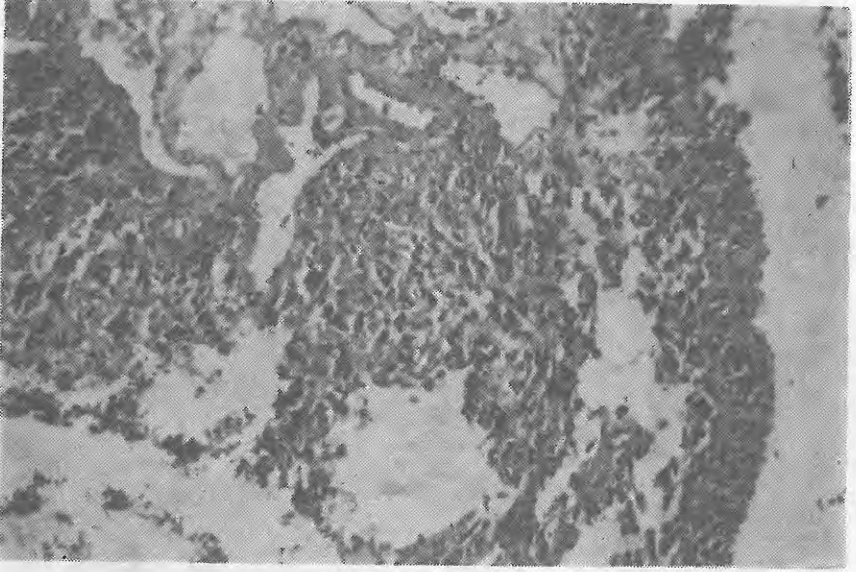
Nörofibromatozis (Von Reckling Hausen Hastalığı) deri tümörleri, lokalize pigmentasyon artışı, kranial veya spinal sinirlerde multipl tümör oluşumu ile karakterize fakomatozlar gurubu içerisinde incelenen herediter bir hastalıktır. Derideki pigmente alan-



Resim I : Akciğerde metastatik E görünümü.



Resim II : Akciğerden alınan doku örneğinde Anaplastik karsinom görüntüsü H + E x 200



Resim III : Resim II nin ileri büyütme ile görünümü H + x 400

lar birkaç mm. den birkaç cm. ye kadar değişebilen kenarları keskin, irregüler kahverenginde lezyonlardır (3). Deri ve sinir lezyonları genellikle doğuştan vardır (5). Puberteye kadar yavaş seyreden lezyonlar puberteden sonra daha hızlı ilerlerler. Hastamızda da lezyonlar doğuştan beri olduğu halde semptomatik devre 50 yaştan sonra ortaya çıkmıştır. Sarkomatöz değişiklik görüldüğü zaman sonuç genellikle fataldir. Nörofibromatoziste % 10 akciğerler tutulur. Akciğer lezyonu genellikle interstisiyel fibrozis ve akciğer kisti şeklindedir. Akciğerde malign dejenerasyon nadirdir. Şimdiye kadar İspanya'dan sadece bir vaka bildirilmiştir (6). Hastamızda akciğere metastaz yapabilecek diğer bütün hadiseler ekarte edildikten sonra klinik, röntgen bulgusu ve histopatolojik bulgularla akciğer tutulumunun nörofibromatozise bağlı olduğu düşünüldü. Ayrıca nörofibromatozisle gastrointestinal karsinoid tümörler birlikte bulunabilir (5). Hastamızda gastrointestinas sistem patolojisi yoktu. Ayırıcı tanıda fakomatozlar gurubunda yer alan diğer hastalıklar, özellikle Tbc. ve Sturge Weber hastalığı ile akciğere metastaz yapan diğer malign hadiseler gözönünde bulundurulmalıdır.

Bu hastalarda eğer pulmoner semptomlar varsa ve akciğer grafisinde patolojik bir durum tesbit edilmişse bunun nörofibromatozisle ilişkili olabileceği akıldā tutulmalıdır. Hastalığın kesin ve yeterli bir tedavisi yoktur. Periferik tümörler ve hipertrofik deriler sadece şekil bozukluğu yaptıkları ve aktiviteye mani oldukları zaman çıkarılabilir. Ancak malignite şansını artırdığından pek tavsiye edilmez. Metastatik vakalarda tedavi semptomatiktir.

KAYNAKLAR

- (1) DiMaio, S.M.: Neurosarcomatous transformation in malignant melanoma: an ultrasuctural study. Cancer Decl: 50: 2345, 1982.
- (2) Fraser, R.G., Pare, J.A.: Neurofibrometosis and diffuse pulmonary disease. Diagnosis of Diseases of the chest. Vol. 3. 2 th. Ed., W.B. Seunders Co Philadelphia, London p: 1707, 1979.
- (3) Johnson, M.L., Smith, L.H.: Cecil textbook of medicine. Wyngaarden J.B. Vol. I., 16 th Ed. W.B. Saunders Co. London, 1982, p: 2279.
- (4) Patel - Y.D.: Neurofibrosarcomas in neurofibromatosis, role of CT scannings, angiography. Clin Radiol. 33: 555, 1982.
- (5) Sack, G.H.: Malignant complications of neurofibromatosis (Edit). New Eng. J. Med. 290: 626, 1983.
- (6) Urrutia, A.: Endobronchial metastasis of a fibrosarcoma in multiple neurofibromatosis (letter) Med. Clin. 16: 80, 1983.